FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNÉE 1943 N° 1

Thèse présentée pour le Doctorat en médecine

PAR

BOUTARD Jean-Jacques

Né le 11 Janvier 1906, à Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA POÏKILODERMATOMYOSITE OU MALADIE DE PETGES-JACOBI

Président : M. le Docteur HANNS, Professeur

CLERMONT-FERRAND
IMPRIMERIE MODERNE, 15, RUE DU PORT

1943

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNÉE 1943 N° 1

Thèse présentée pour le Doctorat en médecine

PAR

BOUTARD Jean-Jacques

Né le 11 Janvier 1906, à Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA POÏKILODERMATOMYOSITE OU MALADIE DE PETGES-JACOBI

Président : M. le Docteur HANNS, Professeur

CLERMONT-FERRAND
IMPRIMERIE MODERNE, 15, RUE DU PORT

1943

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Doyen ..... MM. A. FORSTER ✻ ⚜ I.
Assesseur ..... P. ROHMER ✻ ⚜ I.

PROFESSEURS TITULAIRES

Clinique médicale B	MM. AMBARD ✻ ⚜ I.
Embryologie et Tératologie	ANCEL ✻ ⚜ I.
Clinique neurologique	BARRÉ ✻ ⚜ I.
Histologie	N.
Clinique O. R. L.	N.
Anatomie	FORSTER ✻ ⚜ I.
Thérapeutique chirurgicale	FONTAINE ⚜ A.
Chimie biologique	NICLOUX O. ✻ ⚜ I.
Hygiène et Bactériologie	OBERLING ✻ ⚜ I.
Clinique dermatologique	PAUTRIER O. ✻ ⚜ I.
Clinique psychiâtrique	PFERSDORFF ✻ ⚜ I.
Clinique ophtalmologique	REDSLOB ✻ ⚜ I.
Clinique d'obstétrique et maladies des femmes.	KELLER ✻ ⚜ I.
Clinique infantile	ROHMER ✻ ⚜ I.
Physiologie	N.
Pharmacologie et Médecine expérimentale ..	SCHWARTZ ⚜ I.
Médecine légale et Médecine sociale	SIMONIN O. ✻ ⚜ A.
Hydrologie et Climatologie	VAUCHER ✻ ⚜ I.
Physique biologique	VLÈS ✻ ⚜ I.
Clinique chirurgicale B.....	WEISS ✻ ⚜ A.
Clinique médicale A	N.
Anatomie pathologique	N.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Histologie	MM. ARON ✻ ⚜ I.
Anatomie	BELLOCQ ✻ ⚜ I.
Anatomie pathologique	GÉRY ⚜ I.
Clinique médicale A.	HANNS O. ✻ ⚜ I
Clinique psychiâtrique	GELMA ✻ ⚜ I.

CHARGÉS DE COURS ET AGRÉGÉS

MM. CALLOT.
KAYSER ⚜ A.
ROMEY O. ✻ ⚜ A.
TULASNE.
GINGLINGER.

MM. KLEIN.
REISS ⚜ A.
SACREZ.
BARTHELMÉ.
MEYER Paul.

MM. E. FORSTER.
HUMBERT ✻ ⚜ A.
WARTER.
THIVOLLE ⚜ A.
Mlle ACHARD.

CHARGÉ D'UN COURS COMPLÉMENTAIRE

M. ROEDERER ⚜ I.

PROFESSEURS HONORAIRES

M. CHAVIGNY C. ✻ ⚜ I.
M. LERICHE O. ✻ ⚜ I.
M. STOLZ ✻ ⚜ I.
M. SCHAEFFER ✻ ⚜ I.
M. REEB ⚜ I.
M. WEILL ✻ ⚜ I.
M. BOUIN ✻ ⚜ I.

AGRÉGÉS LIBRES

M. SIMON ✻ ⚜ A.
M. KREIS ⚜ A.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

A MON PERE

In mémoriam.

A MON ARRIERE-GRAND'MERE MATERNELLE

Dont je garde pieusement le souvenir.

A MA MERE

Dont les sacrifices m'ont permis de poursuivre mes études.

En gage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

A MES COMPAGNONS DE COMBAT ET DE CAPTIVITÉ

MEIS ET AMICIS

A CELLE QUI M'A REDONNÉ LE GOUT DE TOUTES CHOSES

EN ÉCLAIRANT MA VIE

AU DOCTEUR JEAN CELICE

Médecin des Hôpitaux de Paris

MON MAITRE, MON MÉDECIN ET MON AMI

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur HANNS

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Strasbourg
Officier de la Légion d'Honneur

Que je remercie de son accueil et de son précieux enseignement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR FÉLIX LEJARS

In mémoriam.

MONSIEUR LE PROFESSEUR FERNAND BESANÇON

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

MONSIEUR LE PROFESSEUR COUVELAIRE

Professeur de Clinique obstétricale
à la Faculté de Médecine de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR FÉLIX RAMON

Médecin honoraire des Hôpitaux de Paris

MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL-ARMAND DELILE

Médecin des Hôpitaux de Paris

À Monsieur le Professeur CASTAIGNE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Professeur de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux de Paris
Directeur de l'Ecole de Plein Exercice de Médecine
et de Pharmacie de Clermont-Ferrand
Membre associé national de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

A Monsieur le Docteur GRIVEAUD

Chef du Service de Dermatologie
de l'Hôtel-Dieu de Clermont-Ferrand
Croix de guerre

En expression de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur ROEDERER

Chargé de cours de Dermatologie
à la Faculté de Médecine de Strasbourg

A Messieurs les Docteurs

PAILLARD, BUREAU, RONGIER, ROBERT,

QUIQUANDON, FOURCADE

AVANT-PROPOS

Commencées à Paris, continuées à Clermont, mes études médicales s'achèvent à la Faculté de Strasbourg, après plusieurs interruptions imposées par la vie.

J'ai l'amère fierté de n'avoir bénéficié d'aucune de ces mesures de faveur auxquelles d'autres ont eu droit, mais j'ai aussi l'aimable devoir de réunir dans un même hommage les Maîtres des trois écoles qui ont bien voulu me guider et m'instruire.

Qu'il me soit permis notamment d'exprimer toute ma reconnaissance à M. le Docteur GRIVEAUD à la bienveillance de qui je dois la plupart des éléments de ce travail, à M. le Docteur ROEDERER qui ne m'a ménagé ni ses encouragements ni ses conseils.

Le malade qui fait l'objet de cette thèse écrivait une sorte de journal où il notait ses impressions.

Parmi d'autres, je relève celle-ci à laquelle je me garde de changer un seul terme : « Par suite de circonstances, deux médecins se sont offerts pour me soigner. Ceux-ci méritent ma reconnaissance infinie, car ils ont changé l'opinion que j'avais des médecins, ils m'ont fait retrouver la foi que j'avais perdue en la médecine. En eux, vraiment, j'ai retrouvé la conscience

que le devoir leur impose, l'amour de leur travail, la sincérité de la recherche, tout ce qui manquait chez les autres. »

Je ne crois pas qu'un plus bel éloge puisse être décerné à MM. les docteurs GRIVEAUD et ROEDERER.

Qu'ils me permettent de m'y associer.

Que M. le professeur HANNS veuille bien aussi trouver ici l'expression de ma gratitude pour la façon dont il m'a accueilli sans me connaître et s'intéresser à un sujet aussi spécialisé.

Egalement, je remercie M. le Professeur G. PETGES. le Docteur A. PETGES, aux travaux de qui j'ai fait de larges emprunts, M. le Professeur PAUTRIER dont je publie le très bel examen histologique, M. le Docteur NEBOUT, qui a fait l'examen électrique de mon malade

Les difficultés actuelles m'ont empêché de donner à ce travail tout le développement que méritaient de tels maîtres et un tel sujet, que l'on veuille bien m'en excuser.

Ma seule ambition est de verser au dossier de la Poïkilodermatomyosite une nouvelle observation et de signaler l'influence bienfaisante que paraît avoir eu le traitement institué par M. le docteur GRIVEAUD.

Je sais qu'aucun test scientifique ne nous permet d'affirmer cette amélioration et que certains se montreront sceptiques.

Cependant, lorsque je reprends l'auto-observation du malade, j'y lis qu'en novembre 1940 il n'était qu'une « loque humaine », ne pouvant ni se lever de lui-même, ni marcher, alors qu'en août 1942, me rendant chez lui, je l'ai trouvé dans son champ qui travaillait, qu'actuellement il attelle son cheval et le conduit.

A cette amélioration, il faut bien attribuer une raison.

Comme l'écrit M. le professeur Savy dans son introduction à son *Traité de Thérapeutique clinique :*

« On ne saurait méconnaître tout le charme d'un scepticisme élégant qui se souvient à chaque instant que l'esprit est faillible et qui, plus dilettante que passionné, plus nonchalant qu'enthousiaste, assiste avec indulgence aux discussions stériles du dogmatisme intransigeant.

Qu'il se tourne du côté de la thérapeutique et peut-être ne verra-t-il que sa carence dans les nombreuses affections qui guérissent par les seules forces de la nature. »

. . . . . .

« La seule expérimentation possible c'est l'observation rigoureuse et multipliée des malades traités, en tenant compte de l'écueil qui résulte de la nécessité d'opérer sur des cas qui ne sont jamais rigoureusement comparables entre eux en raison des variations de virulence des agents infectieux et du terrain spécial que représente chaque individu sur qui germe et évolue la maladie. »

. . . . . .

« L'efficacité de telle méthode de traitement étant reconnue par des observations cliniques prolongées et répétées, *alors même que son mécanisme d'action demeurerait obscur,* le but de la thérapeutique — guérir — est atteint. »

Nous fournissons une seule observation. Nous serions trop heureux si ce modeste travail pouvait en susciter d'autres du même ordre.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Dans son précis de dermatologie, DARIER signale que les premières observations de dermites atrophiantes diffuses datent de 1883 et sont dues à BUCHWALD, TOUTON et POSPELOW.

Puis, PICK et HERXHEIMER décrivent « l'érythromyélie dite de Pick » ou « l'acrodermatite chronique atrophiante de Herxheimer ».

DARIER range dans ce groupe la « poïkilodermie atrophiante réticulaire ».

Sous le nom de « sclérose atrophique de la peau avec myosites généralisées », G. PETGES et CLÉJAT publient en 1906 le cas d'une malade atteinte d'un syndrome caractérisé par un aspect bigarré de la peau, de la pigmentation, de l'atrophie musculaire.

En 1908, JACOBI, sous le nom de « poïkilodermia atrophicans vascularis », décrit un cas à peu près semblable au précédent, mais il ne trouve pas chez son malade « la myosite qui, dans le cas de PETGES et

Cléjat, semble tout de même faire partie du tableau clinique général ». Cette constatation est d'ailleurs contestée par G. Petges et A. Petges, qui écrivent « qu'elle est un peu hasardeuse, en l'absence d'examen plus précis, clinique ou anatomo pathologique du malade, lorsque nous relevons tels passages où il est dit : « Le malade a été traité pour douleurs articulaires et fatigue... Il s'agit d'un homme bien bâti, dont l'état de nutrition est assez bon, avec une musculature remarquablement faible... », ce qui aurait pu frapper davantage Jacobi, en raison de la profession du malade, cultivateur, qui n'est guère compatible normalement avec une « musculature remarquablement faible ».

De 1907 à 1921, une dizaine d'observations sont publiées en Europe et aux Etats-Unis.

En 1921, J. E. Lane publie toutes les observations parues sur la question et précise les caractères cliniques et anatomo-pathologiques de la poïkilodermie.

Bethmann, Milian et Perin, Loust, Thibaut, Caillau, Bowman et Clark, Barr, Tulipan, Lortat-Jacob et Legrain font part de cas nouveaux.

Civatte fait paraître en 1923 un travail sur la question en contribuant à la mettre au point.

En mai 1929, le professeur Pautrier met à l'ordre du jour des journées dermatologiques de Strasbourg les atrophies cutanées, les sclérodermies, les poïkilodermies. G. Petges propose alors le terme de poïkilodermato-myosite, qui est adopté, pour toutes les formes où sont associés le syndrome cutané et le syndrome musculaire.

En 1930, A. Petges, dans une thèse magistrale, étudie les cas indiscutables publiés jusqu'à cette époque et propose la classification suivante :

1° Poïkilodermie réticulée pigmentaire localisée au visage et au cou.

2° Poïkilodermie généralisée.

3° Poïkilodermatomyosite.

En février 1932, G. Petges, ayant rencontré plusieurs cas s'accompagnant de concrétions calcaires sous-cutanées et d'hypercalcémie, crée un quatrième type : la poïkilodermatomyosite avec concrétions calcaires sous-cutanées ».

En définitive on peut décrire :

1° La poïkilodermie (forme cutanée pure, soit localisée au visage ou au cou, soit généralisée).

2° La poïkilodermatomyosite (forme cutanéo-musculaire).

3° La poïkilodermatomyosite avec concrétions calcaires sous-cutanées.

***

C'est de la poïkilodermatomyosite qu'il va s'agir ici.

CHAPITRE II

La maladie de PETGES JACOBI telle qu'elle est décrite

La poïkilodermatomyosite est une maladie de l'âge adulte paraissant atteindre également les deux sexes.

Les classes pauvres sont plus généralement frappées. ce qui permet de penser, comme le souligne A. PETGES, que « la misère, par les privations qu'elle entraîne, peut avoir un rôle étiologique adjuvant, soit par certaines carences alimentaires, soit par une mauvaise défense contre les variations de température ».

En effet, le froid paraît avoir une influence soit déclenchante, soit aggravante.

Bien qu'une observation de JESSNER constate trois cas dans une même famille, on ne peut affirmer l'hérédité de la maladie.

La spécificité, la tuberculose ne peuvent non plus être incriminées, Par contre, chez de nombreux malades on retrouve la notion de rhumatisme. Parfois même on a noté des débuts infectieux avec angine, mauvais état général et température.

SYMPTOMATOLOGIE

Le tableau clinique se compose d'un syndrome cutané et d'un syndrome musculaire qui évoluent presque parallèlement.

Invasion. — Le début, très souvent insidieux, peut être marqué par des phénomènes généraux analogues à ceux d'une maladie infectieuse, angine, température au-dessus de la normale, douleurs musculaires et articulaires ont pu être constatées. Cependant ces signes peuvent manquer et seuls des signes locaux attirer l'attention.

C'est, la plupart du temps, au niveau de la face qu'ils font leur apparition, en particulier au niveau du front et des paupières, qui montrent une « infiltration œdémateuse avec rougeur et quelques sensations vagues de chaleur et de prurit » (1), en même temps qu'un érythème formé de télangectiasies visibles à l'œil nu ou tellement fines qu'elles ne le sont qu'a la loupe.

D'autres parties du corps peuvent être envahies : haut de la poitrine et du dos, tronc, membres avec prédominance aux extrémités des supérieurs, aux coudes et aux genoux.

Cet érythème peut s'accompagner de prurit, de sensations de brûlure, de chaleur.

Période d'état. — Le plus souvent le malade est vu à cette période, soit qu'il ait consulté tardivement, soit que les symptômes précités aient été si frustres qu'ils aient à peine attiré son attention.

Symptômes cutanés. — Poïkilodermie. — M. Gougerot décrit dans les Archives dermato-syphiligraphiques de la clinique de l'Hôpital Saint-Louis, une « petite

(1) G. Petges, *Nouvelle pratique dermatologique.*

papule rose ou rouge qui peut devenir squameuse, ou atrophique, ou télangectiasique, ou pigmentée », qu'il considère comme la lésion élémentaire ou initiale de la poïkilodermie dont « la connaissance avec ses diverses transformations éclaire la clinique et l'évolution de la maladie, permet de discuter des problèmes de classification jusqu'alors insolubles ».

Pour ces raisons, il nous paraît intéressant de reproduire cette description.

« Cliniquement, cette petite papule rouge ou rose, arrondie, a un ou deux millimètres de diamètre ; elle est plate, brillante, lichenoïde, peu ou pas squameuse ou acuminée et squameuse au sommet ; elle est à peine saillante, nettement infiltrée au doigt et sèche ; le grattage méthodique de Brocq arrache difficilement des parcelles de squames, et fait apparaître du purpura sous épidermique sans exosérose, puis des hémorragies capillaires.

« Histologiquement, l'épiderme est atrophié dans son ensemble, les bourgeons interpapillaires ont disparu, il ne reste du corps muqueux, dans la plupart des points de la coupe, que la couche granuleuse, une à deux rangées de cellules épineuses, sans filaments d'union, aplaties, très allongées.

« Les cellules de la couche basale sont œdemateuses, rangées sans ordre, vacuolisées avec un petit noyau rejeté à la périphérie. Dans un point de la coupe, les cellules basales ont complètement disparu et le corps papillaire est en contact avec les rares cellules épineuses modifiées.

« La couche cornée conservée non hypertrophiée dans l'ensemble tend à desquamer ; elle forme des bouchons dans les infundibula folliculaires. Elle a par place conservé des noyaux (parakeratose partielle).

« Dans cette papule, le corps papillaire présente un œdème très prononcé : il prend par places l'aspect d'un

réseau adenoïde dans lequel se trouvent des amas cellulaires. Ces amas d'infiltration forment des nodules très denses, qui occupent le corps papillaire tout entier et la couche supérieure du derme où ils se terminent par une limite très nette. Les nodules arrivent par places au contact de la basale et se confondent avec elle. L'épiderme qui recouvre ces nodules d'infiltrat fait une légère saillie. Ces nodules correspondent aux papules observées cliniquement.

« L'infiltrat forme dans plusieurs points de la coupe des manchons au pourtour des vaisseaux. Ces derniers sont dilatés, mais leur endothélium n'est pas modifié.

« L'infiltrat est composé de lymphocytes et de fibroblastes ; on ne constate ni polynucleaires, ni plasmocytes, mais quelques mastzellen étoilés et de rares cellules remplies de pigment. Dans ce corps papillaire, se trouvent des corpuscules hyalins décrits par Petges et Cléjat dans la poïkilodermie et considérés par Darier comme des plasmocytes dégénérés. Tout le corps papillaire est parcouru de lumières très dilatées, tapissées d'un endothélium très fin, sans contenu ; il s'agit très probablement de fentes lymphatiques dilatées.

« Au-dessous de ces papules, le tissu conjonctif du derme est aussi modifié ; il est déchiré, les travées sont composées de fibres courtes, épaisses, condensées, disposées irrégulièrement, pauvres en cellules conjonctives et colorées fortement par le Van Giesen.

« Le tissu élastique, sauf quelques fibres très fines, est absent dans les couches occupées par l'infiltrat, mais il est conservé dans le reste de la coupe. Il est ici raréfié, émietté : il n'est présenté que par des fibres très courtes ou des fragments punctiformes.

« Tout ce tissu se colore normalement par les colorants usuels. Les glandes sudoripares sont bien conservées, sans signe d'inflammation dans leur voisinage.

Nous n'avons pas rencontré dans la coupe de glandes sébacées.

« Cliniquement et histologiquement, on *trouve toutes les transitions entre cette petite papule et les autres lésions résiduelles de la poïkilodermie : erythème squameux, atrophie, télangectiasies, pigmentation.* »

Les lésions se constituent en réseau et donnent à la peau un aspect bigarré. On peut observer un érythème télangectiasique pigmenté qui justifie par cet état bigarré et réticulé le terme de poïkilodermie que lui a donné Jacobi.

La peau, au niveau de ces lésions, est atrophiée, elle apparaît blanche, finement plissée et donne l'impression d'être amincie.

Par contre, au niveau des régions d'extension la peau paraît dure, infiltrée.

Les placards poïkilodermiques sont de dimensions variables, ils s'effacent par la traction de la peau, la vitro-pression, mais la pigmentation demeure et les plaques blanches ne se colorent pas par friction.

Au niveau des parties malades il se produit une desquamation en lames sèches, fines, keratosiques d'un gris sale ou noirâtre.

Chez certains malades, au niveau des oreilles comme au niveau des zones d'extension des membres, la desquamation prend un caractère keratosique.

Il faut signaler aussi la fréquence de véritables keratomes situés au niveau des bords tendineux de certains muscles : grand pectoral, couturier, tenseur du fascia lata. Ces formations peuvent atteindre la grosseur d'un pois rappelant un kyste épidermique, très douloureuses. Elles s'ouvrent spontanément, laissant une cicatrice. Le contenu est une substance cretacée composée de sels calcaires auxquels se surajoute un pus où l'on trouve des microbes banaux.

Comme nous l'avons décrit à propos de la période d'invasion, les lésions apparaissent à la face. Le front, les paupières, le dos du nez, les régions temporales, les oreilles, le cou sont touchés. Le tronc, les membres, les fesses le sont aussi. Elles manquent absolument au niveau de la paume des mains et de la plante des pieds, elles sont rares au niveau des ongles et du cuir chevelu. Elles sont généralement bilatérales.

Prurigineuses au début, elles s'insensibilisent presque totalement par la suite.

Enfin, parfois les muqueuses peuvent être atteintes, muqueuse palatine, voile du palais, lèvres de la vulve, vagin ; il s'agit alors de plaques blanchâtres rappelant, dans la bouche, les leucoplasies.

MYOSCLÉROSE

En même temps que les symptômes cutanés du début ont apparu des douleurs musculaires et articulaires qui s'atténuent par la suite, mais le muscle est sensible à la pression, à l'occasion des mouvements. Si le malade est considérablement amaigri, ses muscles ont aussi diminué de volume de façon impressionnante, comme on le verra sur les photos de notre malade que nous reproduisons dans cette thèse. Ils sont remplacés par des « fuseaux rigides », durs, s'opposant à la flexion et à l'extension complète des membres. Les mouvements sont diminués au point que certains gestes usuels sont impossibles.

Cette impossibilité est bien le fait des muscles et des tendons, puisque les articulations sont intactes. Il ne s'agit pas non plus de phénomènes musculaires d'origine nerveuse, comme il a été objecté, puisque les nerfs réagissent aux excitations électriques. Les réflexes tendineux sont aussi conservés, bien qu'ils soient amoindris du fait de la raideur musculaire.

ÉVOLUTION

L'évolution est lente et progressive. Comme le note G. Petges : « A la première phase œdemateuse, congestive, télangectiasique ou papuleuse, fera suite une phase de pigmentation ou d'atrophie, à moins que ces quatre symptômes n'évoluent simultanément. La lésion constituée, il n'y aura généralement pas de régression. »

Plus graves encore sont les lésions musculaires, qui entraînent une impotence fonctionnelle énorme.

DIAGNOSTIC

Avec les affections cutanées

Les parapsoriasis lichenoïdes, parakeratosis variegata. — Les papules sont séparées ou disposées en placard, mais il n'y a pas de pigmentation, pas de télangectiasies, peu d'atrophie.

Dermatite atrophiante de Pick-Herxheimer. — La peau est atrophiée, amincie, plissée. A travers l'épiderme apparaissent par transparence les veines sous-cutanées. La pigmentation fait souvent défaut.

La poïkilodermie apparaît, elle, avec son aspect réticulé, bigarré, et le contraste entre les taches brunes pigmentaires et les taches blanches est très net, alors que la dermatite atrophiante est de couleur uniforme.

Avec les affections musculaires

Sclérose latérale amyotrophique. — L'atrophie de la S. L. A. commence par les mains, puis remonte vers les avant-bras, les bras, les épaules. Dans la poïkilo-

dermatomyosite, tous les segments du membre sont envahis.

Il n'y a pas de troubles des réactions électriques, pas de signes de polynévrites ni de signes médullaires.

Polymyosites, dermatomyosites. — Il s'agit d'affections aiguës, fébriles qui évoluent par poussées successives, ce qui n'est pas le cas de la poïkilodermatomyosite.

Ainsi, avons-nous décrit, très rapidement, la symptomatologie de la poïkilodermatomyosite en utilisant les travaux de M. Gougerot et de A. Petges, nous réservant à l'occasion de la discussion de notre observation de traiter de la pathogénie de cette affection et de son traitement.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Nous publions intégralement l'observation de Nicolau, de Bucarest, qui permettra de constater la similitude des symptômes. Elle est suivie d'un examen histopathologique des muscles qu'il ne nous a pas été permis de pratiquer chez notre malade.

Nicolau (de Bucarest), Réunion dermatologique de Strasbourg, séance du 26 mai 1929 ; in bull. Soc. Franç. dermat. et syphil. et de ses filiales, N° 7, juillet 1929, p. 823 et suiv.).

Poïkilodermie avec atrophies et scléroses musculaires multiples, type *Petges-Clejat* (poïkilodermie myopathique).

La malade, T.... (B) âgée de 16 ans, de religion juive, entre dans notre service le 28 octobre 1928. Ses antécédents hérédo-collatéraux sont sans importance. Comme antécédents personnels, nous notons une scarlatine légère à l'âge de 10 ans, et une pneumonie à 14 ans. Elle n'est pas encore menstruée.

L'éruption cutanée dont elle est atteinte a débuté en octobre 1925, sous la forme de petites taches érythémateuses, localisées d'abord sur le front et les régions parotidiennes. Quelques semaines plus tard, des éléments semblables sont apparus sur le cou, sur la partie

supérieure de la poitrine, sur les membres supérieurs puis sur l'abdomen et les cuisses, l'éruption atteignant, en l'espace de six mois, son étendue définitive. A mesure qu'elle vieillissait, l'éruption commençait à prendre un aspect pigmenté et à se couvrir par endroits de petites zones atrophiques.

En avril 1926, donc cinq mois après le début de l'éruption, la malade observa que certains groupes musculaires, des bras d'abord, des cuisses et de la masse lombaire ensuite, commencèrent à diminuer de volume, à devenir durs et rigides, les mouvements étant de plus en plus gênés.

Etat actuel. — Description de l'éruption cutanée. — A son entrée à l'hôpital, on constate une éruption érythémato-pigmentaire, parsemée par endroits, de petits ilôts d'atrophie, éruption intéressant la figure, le cou, le tiers supérieur de la poitrine, les membres supérieurs, la racine des membres inférieurs, et le milieu de la région abdominale.

Voici les particularités de cette éruption suivant les régions :

Figure. — Sur le front, on constate une éruption érythématopigmentaire couvrant les tempes d'une façon diffuse, pour acquérir, à mesure qu'elle s'étend vers les bosses frontales, un aspect réticulaire et se perdre de chaque côté, à 2 ou 3 centimètres de la ligne médio-frontale.

Sur les tempes, et surtout dans le voisinage immédiat du cuir chevelu, la nuance pigmentaire prédomine sur l'érythème, la peau présentant, ici, une couleur brun foncé et étant recouverte de squames fines, lamelleuses, d'un gris sale et même noirâtres, se détachant facilement. Dans sa partie frontale, le placard est parsemé de petits ilôts atrophiques d'aspect grisâtre, inclus dans les travées du réticulum que l'éruption dessine à ce niveau.

La région médio-frontale, dans la zone laissée libre par le placard décrit, est parcourue de haut en bas par deux traînées rougeâtres, parallèles, qui, parties du voisinage du cuir chevelu, se perdent au milieu de la région intersourcilière.

L'éruption frontale se continue vers le bas de la figure par deux prolongements, qui restent indépendants : l'un occupant la partie médiane de la face et deux autres, latéraux, descendant des tempes vers les régions parotidiennes et les joues.

Le placard médian occupe, symétriquement et d'une manière diffuse, les régions sourcillières et intersourcilières, les paupières, la racine du nez, se continuant ensuite, en bas, sous une forme réticulaire, sur les parties latérales du nez et sur le lobule. L'éruption présente ici un caractère plus érythémateux que pigmentaire, la nuance rouge présentant elle-même des intensités variables suivant les points où on la considère ; plus prononcée au niveau de la région intersourcilière et sur la racine du nez, elle pâlit sur le reste du nez, pour reprendre de nouveau une teinte plus intense au niveau des sillons naso-géniens qu'elle dessine d'une façon vive. De place en place, on peut voir à la surface du placard décrit, des télangectiasies sous forme d'arborisations ou de fins réseaux, sans aucune trace de lésions folliculaires ou d'atrophie de la peau. Les paupières, surtout les paupières supérieures, sont tuméfiées, proéminentes, rouges, avec des traînées grisâtres, vaguement atrophiques. La peau de la racine du nez paraît également tuméfiée, ce qui donne à la physionomie un aspect légèrement bouffi. Enfin, la base des paupières inférieures est encerclée par une arcade érythémateuse, à concavité supérieure parsemée elle aussi de télangectiasies.

Sur le côté du visage, le placard temporal se prolonge en bas jusqu'à l'angle de la mâchoire, et en avant

vers les joues. Dans les régions préauriculaires et maxillaires, la rougeur du placard est masquée, comme sur les tempes, par une pigmentation brun sale et une légère desquamation furfuracée. Dans cette zone, on n'observe aucune trace d'atrophie. A mesure qu'elle se prolonge sur les joues, l'éruption acquiert une nuance érythémateuse assez vive, comparable à celle de la racine du nez et des sillons naso-géniens, et commence en même temps à présenter une disposition réticulaire des plus nettes, rappelant au premier abord, par sa couleur, un érythème émotif. Cette éruption se perd sous forme d'arborisations, de languettes ou d'éclaboussures vers les pommettes, vers le menton et le voisinage du nez, qu'elle ne touche cependant pas. Il reste ainsi entre ce dernier placard et le placard nasal un espace irrégulier de peau saine, ayant une largeur d'environ 2 centimètres. Les lèvres sont également indemnes.

Les oreilles présentent une coloration rosée, la peau paraît amincie, comme atrophiée.

Cou et thorax. — L'éruption de la face se continue en bas, vers la région cervicale, dont elle fait le tour complet, englobant aussi la région mastoïdienne jusqu'à la frontière du cuir chevelu ; elle descend ensuite du cou vers les régions claviculaires et la partie supérieure du thorax, pour se perdre, sous la forme de vagues arborisations, en avant, à quelques travers de doigts au-dessus de la région mammaire ; dans le dos, vers les fosses sous-épineuses et, latéralement, vers la partie moyenne de la région deltoïdienne.

Dans la région sous-maxillaire et cervicale postérieure, l'éruption se présente sous la forme d'un réseau érythémato-pigmentaire, faiblement surélevé, emprisonnant dans ses mailles des îlots irréguliers et plus ou moins grands de peau d'apparence normale. Les tra-

vées constituant ce réseau sont recouverts de squames fines, grisâtres ou brunâtres, qui se détachent facilement en s'émiettant.

Sur la partie inférieure et sur les côtés du cou, ainsi que dans les régions claviculaires, pectorales et deltoïdiennes, le placard éruptif présente un aspect plus particulier. A cet endroit, nous constatons la même éruption érythémato-pigmentaire à disposition réticulaire, mais en opposition avec les autres régions du cou ; les mailles du réseau ne sont pas, ici, constituées par des réserves de peau saine, mais par des plaques d'aspect cicatriciel, irrégulières : les unes arrondies, d'autres allongées dans le sens transversal, et dont la grandeur varie depuis celle d'une lentille jusqu'à celle d'une amende. Quelques-unes de ces zones atrophiques sont tout à fait superficielles et ne ressortent que grâce à leur nuance grisâtre, qui tranche sur celle de la peau environante. D'autres, par contre, sont mieux dessinées, nettement déprimées, de couleurs gris blanchâtre mat, donnant, au toucher, la sensation d'un tissu scléreux. Ces zones d'atrophie scléreuse sont emprisonnées dans les mailles d'uu réseau irrégulier rougeâtre, légèrement surélevé, couvert de fines squames de couleur gris sale et criblé de pigmentations et de télangectiasies : les unes punctiformes, d'autres sous forme d'arborisations. En enlevant les squames, on peut constater, par endroits en dessous d'elles, une légère modification de la peau, qui paraît un peu plus déprimée et décolorée. Cet aspect représente la première phase de l'atrophie.

L'aspect général de l'éruption de la région cervicale et surtout claviculaire et thoracique, avec ses rougeurs, ses télangectiasies, ses pigmentations et ses atrophies insulaires, rappelle de près, celui d'une radiodermie tardive.

Membres supérieurs. — Sur la face postéro-externe

des deux bras, il existe une éruption de papules fines, rosées, périfolliculaires, les unes minuscules, d'autres atteignant les dimensions d'une tête d'aiguille, recouvertes d'une mince squame. Vers le tiers inférieur des bras, ainsi que sur la face postéro-externe des avant-bras, les papules deviennent plus nombreuses : les unes isolées et entourées d'un léger cercle érythémateux, d'autres juxtaposées, dessinant des réseaux ou des striations longitudinales ; ce dernier aspect est surtout bien exprimé au niveau du poignet et sur le dos des mains. Les dimensions habituelles des papules varient depuis 1/2 millimètres à 1 millimètre, mais il en existe aussi d'autres encore plus petites, à peine dessinées, à surface plane et luisante, lichénoïdes, perdues au milieu d'un fond vaguement érythémateux et qu'on n'aperçoit bien qu'en regardant la peau à jour frisant.

Le dos des articulations métacarpo-phalangiennes et phalango-phalanginiennes est le siège d'une rougeur en forme de roselle au niveau de laquelle l'épiderme est épaissi et criblé de petites dépressions punctiformes, comme si la peau avait été piquée, en cet endroit, avec des pointes d'aiguille.

Les extrémités des doigts ne présentent aucune éruption, mais paraissent plus effilées.

Membres inférieurs. — Une éruption papuleuse, tout à fait semblable à celle décrite sur les bras, existe à la partie moyenne des fesses et sur la face antéro-externe des cuisses.

Région abdominale. — La peau de l'abdomen est le siège de deux placards éruptifs, dont un occupe l'épigastre et l'autre la zone sous-ombilicale ,ayant chacun la grandeur approximative d'une main. Ces deux placards sont constitués par un réseau plutôt pigmentaire qu'érythémateux, emprisonnant dans ses mailles de petites dépressions cicatricielles.

La nuance générale de la peau du corps, même dans les endroits où l'éruption manque, est plus foncée que la normale. Les cheveux sont châtains et normaux comme abondance. Rien dans la cavité buccale.

Système musculaire. — A part l'état de la peau que nous venons de décrire, ce qui attire encore l'attention chez notre malade, c'est un état d'atrophie et de raideur de certains groupes musculaires, qui limite, d'une façon plus ou moins importante, les mouvements, tant actifs que passifs, des segments atteints.

Voici quels sont les muscles intéressés et les troubles fonctionnels en résultant : le deltoïde est atrophié, son relief presque complètement effacé, permettant d'apercevoir les proéminences des os qui constituent l'articulation scapulo-humérale. Les muscles pectoraux sont également réduits de volume et durs au toucher. Comme conséquence de ces atrophies et indurations musculaires, la malade ne peut élever le bras que jusqu'à l'approche de l'horizontale. Les mouvements du membre supérieur en avant et vers le dos sont également limités.

Les muscles des bras et des avant-bras sont, eux aussi, atrophiés, ce qui détermine un amincissement général des membres supérieurs. La circonférence des bras, prise au milieu, ne mesure que 19 centimètres, celle des avant-bras 15 cm. 1/2. En même temps, les masses musculaires du bras, surtout celles appartenant au groupe fléchisseur, donnent au toucher une sensation de dureté fibreuse : le tendon du biceps brachial, dessine sous la peau une corde proéminente et rigide, qui immobilise l'avant-bras en flexion forcée sur le bras sous un angle de 120 degrés approximativement. Les muscles des avant-bras, surtout les extenseurs, sont eux aussi durs au toucher. Les mouvements du poignet et de la main sont libres. L'extension des dernières phalan-

ges et surtout celles de l'annulaire, du médius et de l'indicateur, ne se fait qu'incomplètement. A l'état de repos, ces phalanges se trouvent en état de flexion forcée.

Les cuisses paraissent aussi plus minces ; leur circonférence, prise au milieu, mesure 34 centimètres. La palpation des masses musculaires de la cuisse, ainsi que celle des muscles postérieurs des jambes, donne une sensation nette de dureté, mais incomparablement moins prononcée que celle des bras. Nous constatons la même induration dans les muscles des fesses et dans ceux de la masse lombaire, qui donne l'impression d'un plastron de carton. Signalons enfin une certaine induration des muscles abdominaux.

La malade ne peut marcher qu'à petits pas ; elle n'est pas capable de monter un escalier. En position couchée, l'extension de la jambe est incomplète. L'élévation du membre inférieur, au-dessus du plan horizontal, ne dépasse pas 20 à 30 centimètres. Les mouvements de flexion et d'extension des pieds et des orteils sont normaux.

Les mouvements du tronc en avant ou en arrière sont limités. La malade ne peut s'asseoir qu'en usant d'un artifice, à savoir en se laissant tomber sur la chaise. Elle ne peut se relever qu'en s'appuyant sur les bords de la chaise avec les mains.

Parmi les muscles de la face, on constate une induration et une rigidité relative des masseters, qui limitent à 4 centimètres l'écartement maximum.

Au cou, l'attention est attirée par une induration scléreuse des sterno-cléido-mastoïdiens, qui dessinent sous la peau deux bandes proéminentes et rigides, empêchant l'extension complète du cou.

Dernièrement la malade a commencé à se plaindre d'une certaine gêne dans la déglutition.

Etat des réflexes. — Les réflexes rotuliens, presque abolis. Les réflexes achilléens, diminués. Le réflexe plantaire, normal. Les réflexes stylo-radiaux, stylo-cubitaux et olécraniens, abolis.

La percussion des masses musculaires malades, qui est un peu douloureuse, ne provoque aucune contraction.

Examen chronaximétrique. — (clinique des maladies du système nerveux : Professeur Marinesco) :

Muscle biceps gauche :

Nerf .....60 v..... 2 mA. 5.....Oo16
Point moteur .....85 v..... 3 mA. 2.....Oo69
Excitation longitudin. 92 v..... 4 mA. Oo55

Muscle fléchisseur commun profond gauche :

Point moteur ..... 95 v..... 3 mA. 9.....Oo87
Nerf .....100 v..... 4 mA. Oo36

Conclusion. — Dans les muscles examinés, il existe des fibres de chronaxies différentes, dénotant une altération inégale des éléments contractifs.

Sensibilité cutanée normale.

Etat général. — Urines normales. L'examen des organes internes ne montre rien d'anormal, sauf l'examen radiographique du thorax, qui montre une exagération des ombres hilaires. L'examen radiographique des os montre une légère décalcification du squelette des membres supérieurs et une certaine incurvation des extrémités supérieures du radius et du cubitus.

La malade n'a pas encore été menstruée. L'examen du sang, normal. Les réactions sérologiques, normales.

Tension artérielle (Vaquez-Laubry) : T.A. mx, II : T.A. mn, 7 .

Métabolisme basal, + 32, 6 p. 100.

Examen du système végétatif (épreuve de l'atropine et de l'orthostatisme) :

Tonus absolu du sympathique 138
Tonus du parasympathique .....138—120—18
Tonus relatif 120
Réflexe oculo-cardiaque .....120—68—52

Anatomie pathologique. — Pour l'étude anatomo-pathologique des lésions cutanées, nous n'avons pu, malheureusement, pratiquer qu'une seule biopsie, sur l'avant-bras droit, au niveau d'un placard constitué de minuscules papules lichénoïdes.

Pour l'étude des muscles, une portion du biceps brachial a été excisée.

Fixation : Bouin et formol.

Peau. — L'épiderme est d'épaisseur et de constitution normales, sauf en quelques points circonscrits où l'on observe une altération particulière de ses assises cellulaires profondes, sur lesquelles nous nous réservons de revenir dans un instant. Notons, pour le moment, une abondante pigmentation, sous forme de fines granulations, occupant non seulement les cellules basales, mais remontant par place, jusque dans les parties supérieures de la couche malpighienne.

Le corps papillaire garde son épaisseur et sa disposition papillaire. A part quelques infiltrations périvasculaires discrètes, disséminées sur presque toute l'étendue de la coupe, la lésion importante consiste, ici, en petits nodules isolés et assez bien circonscrits, constitués en majeure partie par des cellules d'aspect conjonctif, parmi lesquelles on voit aussi un certain nombre de lymphocytes et de cellules contenant des granulations de pigment mélanique.

C'est au niveau de ces nodules qu'on constate des altérations épidermiques auxquelles nous faisions allusion plus haut. En première ligne, les cellules basales,

dont les noyaux paraissent plus clairs et plus gonflés, présentant un état de prolifération et de pénétration manifeste dans l'infiltrat sous-jacent. Ce phéonomène s'accompagne de la disparition de la membrane basale Il se produit, de ce fait, à ce niveau, une véritable intrication entre les éléments profonds de l'épiderme et ceux de l'infiltrat, au point qu'il est difficile de fixer leurs limites respectives.

En même temps, un certain nombre de cellules appartenant à la couche basale ou aux assises malpighiennes plus profondes présentant un état de vacualisation périnucléaire. Au niveau de certains nodules, on peut voir quelques-unes de ces cellules, ayant atteint un degré de vacuolisation plus avancé et transformées en de véritables cavités, repoussées, en bas, vers la limite inférieure de l'épiderme et parfois dans la masse même de l'infiltrat. Quelques-unes des cavités en question laissent voir à leur intérieur un certain nombre de blocs hyalins.

Les fibres élastiques ont disparu au niveau des nodules ; elles sont normales dans le reste de la couche dermo-papillaire.

Dans le derme proprement dit, signalons un certain nombre de foyers discrets d'infiltration périvasculaire, constitués en partie de fibroblastes, en partie de cellules lymphoïdes.

Muscles. — L'examen histo-pathologique des muscles montre des lésions intéressant les fibres musculaires et le tissu interstitiel.

Les fibres musculaires ne sont pas atteintes d'une façon uniforme. A côté de fibres normales ou presque, on en voit d'autres, atteintes plus ou moins profondément. Les fibres désées attirent l'attention, même à un faible grossissement, par leur colorabilité plus faible. L'altération principale consiste en une dissociation des fibrilles musculaires qui apparaissent séparées les unes des autres par des espaces clairs, ayant une largeur à

peu près égale à celle des fibrilles ou un peu plus grande. La substance protoplasmique intermédiaire est complètement disparue (lyolise de Marinesco). Les fibrilles dissociées gardent parfois leur direction normale, c'est-à-dire parallèle à l'axe de la fibre, mais le plus souvent, elles deviennent flexueuses, ondulées et même elles acquièrent une disposition en zig-zag. Le processus de dissociation fibrillaire va toujours de pair avec celui de la disparition des striations transversales.

Dans une première phase, les fibres lésées apparaissent plus larges, leur épaisseur atteignant parfois le double de la normale. Dans une phase plus avancée, les fibrilles deviennent de plus en plus pâles, se réduisant finalement à l'état d'ombres, ou se transformant parfois en une masse granuleuse, fixant très mal les couleurs. Parallèlement à la dégénérescence des fibrilles les fibres musculaires, tout en gardant leur contour, s'aplatissent de plus en plus. Par endroits, on peut voir des fibres musculaires ayant subi, sur une certaine étendue, une transformation hyaline, leur contenu se colorant d'une façon uniforme par les colorants acides, ou bien une dégénérescence granulo-graisseuse.

Les noyaux du sarcolemme sont en état de multiplication évidente, situés soit à la périphérie de la fibre, immédiatement sous la membrane du sarcolemme, à la file les uns après les autres et en nombre variable de 3 à 8, soit à l'intérieur des fibres, constituant des groupes plus ou moins importants. Ces noyaux ont une forme ovoïde plus ou moins allongée et sont riches en chromatine. Fait intéressant à noter, ces noyaux gardent longtemps leur caractère vivace à l'intérieur des fibres ayant déjà subi un état avancé de dégénérescence. Dans les fibres atteintes de dégénérescence granulo-graisseuse, on peut voir des espaces libres ou des vacuoles de grandeurs variables autour des noyaux (sarcolyse).

A part les altérations de la fibre musculaire, les

coupes montrent encore des lésions interstitielles, consistant en une prolifération du tissu conjonctif, qui s'insinue entre les fibres musculaires, sous forme de minces travées. Par place, la prolifération du périmysium prend une importance bien plus grande, décrivant de véritables masses conjonctives riches en fibro-blastes, contenant des vaisseaux dilatés, entourés parfois d'une abondante infiltration lymphoïde.

L'examen d'ensemble des coupes ne donne pas l'impression que les lésions parenchymateuses seraient conditionnées par celles du tissu conjonctif. Le processus de dégénérescence de l'élément musculaire proprement dit est en effet, plus général, plus étendu, et il existe même là où les altérations du tissu interstitiel manquent ou sont réduites au minimum.

OBSERVATION II

Ce cas a fait l'objet d'une communication à la Société Française de Dermatologie (Société de Dermatologie, Filiale de Lyon, 1941, M. le Docteur GRIVEAUD).

Le malade H. A. a 32 ans, il est d'origine tchèque, a vécu dans son pays natal jusqu'à l'âge de 14 ans et habité la France depuis cette époque.

Son père est mort à 65 ans d'une hernie étranglée, sa mère à 43 ans d'une tuberculose pulmonaire vraisemblable, un frère est mort à 40 ans d'une cardiopathie, cinq sœurs sont mortes en bas âge d'affections indéterminées.

Il existe encore un frère de 29 ans en parfaite santé.

Comme antécédents personnels, nous notons des angines fréquentes et des douleurs rhumatismales n'ayant cependant jamais gêné le malade dans son activité.

En mars, avril 1939, le malade a constaté des démangeaisons au niveau des oreilles, s'accompagnant d'une légère desquamation. Puis, bientôt, il note l'apparition sur le dos des mains de « petits points brillants » accompagnés de prurit. De plus, au niveau des parties du tégument exposées au soleil apparaissent les mêmes petits points brillants et une tache rouge sur le nez et les paupières.

Les régions atteintes sont œdemateuses et prurigineuses. Dès ce moment, le malade éprouve de la difficulté à soulever les bras, difficulté qui croît progressivement.

Son poids qui était de 79 kgs en avril est de 77 kgs en juin et de 69 kgs en juillet, il ressent en outre des

douleurs musculaires qui le gênent dans son travail d'agriculteur.

A ce moment la rougeur des téguments et le prurit s'étendent aux régions des cuisses et des fesses, puis des genoux.

L'asthénie s'accentue de telle façon que le malade, en décembre, est devenu selon son expression « une véritable loque humaine ».

En même temps, le malade a l'impression que sa peau, surtout au niveau des régions déjà atteintes, est « enduite d'une sorte de colle qui lui enlève son élasticité ».

Il ne peut plus ouvrir complètement la bouche, a de la difficulté à lever les bras, éprouve une raideur dans les muscles des membres inférieurs lorsqu'il veut se baisser.

Le poids en septembre n'est plus que de 67 kgs. En novembre les douleurs musculaires existent même au repos et le malade doit garder le lit.

Au printemps 1940 le malade est mobilisé, il est hospitalisé aussitôt et subit un traitement au salicylate qu'il prend per os — sans qu'il nous ait été possible de connaître la dose. Il est réformé.

Pendant deux ou trois mois il ressent une amélioration assez notable de son état général puisqu'il peut se livrer à de menus travaux.

Malgré cela le poids continue à baisser — 63 kgs en août 1940.

L'amélioration est d'ailleurs de courte durée puisque bientôt les symptômes cutanés s'accentuent tandis qu'apparaissent de petits ganglions cervicaux.

Le malade éprouve une difficulté dans la déglutition et est frappé au même moment par l'apparition et la multiplication rapide de petits points noirs au front et aux mains.

De 1939 à mars 1941 H... a consulté plusieurs mé-

decins qui ont institué divers traitements ayant paru sans action.

C'est à cette époque qu'il vient consulter le Docteur Griveaud.

***

ETAT DU MALADE EN 1941 :

I — SYNDROME CUTANÉ :

Les lésions siègent :

a) *A la face :* front, paupières supérieures, oreilles, faces latérales du cou.

b) *Aux membres supérieurs* : faces d'extension (mains, avant-bras, région olécranienne) ; les faces de flexion sont à peu près épargnées sauf au poignet, les paumes sont indemnes.

c) *Aux membres inférieurs :* deux placards aux régions trochantériennes, genoux, pieds (plantes indemnes).

d) *Autres parties du corps* :

a) FACE. Le cuir chevelu est normal, les cheveux sont bien implantés.

La faciès un peu figé dans son ensemble donne l'impression d'une légère bouffissure siégeant surtout au niveau des paupières inférieures et des pommettes.

Il ne s'agit pas d'un œdème proprement dit — pas de godet — mais à palper la peau à ce niveau on a l'impression qu'elle est succulente.

En plus de cet aspect bouffi, la face du malade présente une rougeur assez vive, légèrement violacée, siégeant particulièrement au niveau du front, de la région temporale, des paupières, surtout des supérieures et du tiers supérieur des ailes du nez.

Cette rougeur s'efface à peu près totalement à la pression pour réapparaître dès que celle-ci ne s'exerce plus.

Tant au front qu'au niveau des paupières, des faces latérales du nez et des pommettes on voit des télangectiasies fines en brindilles de balai. Pas de lésions pigmentaires nettes sauf au niveau du nez.

On est frappé par un encrage des follicules de la peau du front qui présente un aspect un peu brillant et des plis à direction perpendiculaire de la région supra orbitaire.

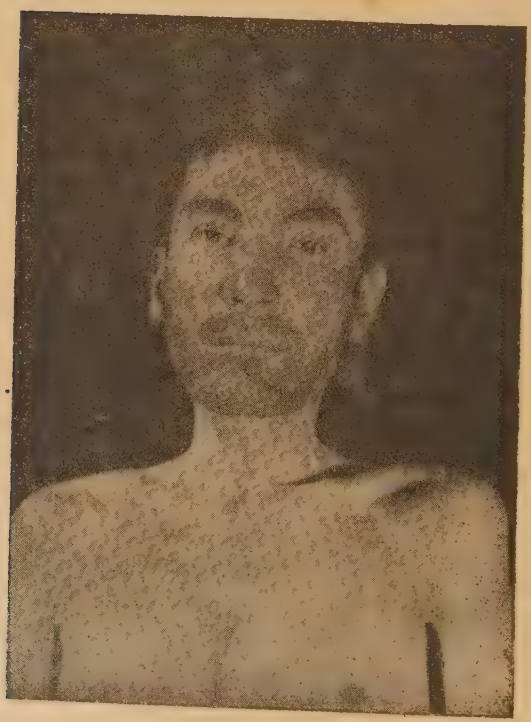
Aux paupières supérieures, même aspect de rougeur s'effaçant en partie à la pression en laissant subsister avec la plus grande netteté des télangectiasies du type déjà décrit. Toujours aux paupières supérieures et notamment à droite, quelques plages atrophiques blanchâtres irrégulièrement ovalaires ou arrondies ne dépassant pas trois millimètres de longueur.

Au niveau des oreilles, rougeur un peu plus marquée en arrière du pli retro auriculaire et des plis normaux de la conque, rougeur s'effaçant aussi à la pression.

Pas de différence de consistance des tissus de l'oreille, pas de desquamation.

Les faces latérales du cou, notamment au-dessus et en avant du sterno-cléido-mastoïdien, présentent la même rougeur, s'effaçant à la pression, parsemée de télangectiasies plus nombreuses qui donnent à la peau un aspect bigarré avec alternance de plages rouges et de plages normales. Toujours aux faces latérales, mais en arrière du sterno-cléido-mastoïdien et jusqu'à l'extrémité externe de la clavicule, l'aspect bigarré de la peau est plus net : alternance de plages érythémateuses, de plages de coloration normale, parsemées de télangectiasies superficielles.

Le malade en 1936



Le malade en 1941-42
On voit nettement la bouffissure du visage

On a l'impression qu'au niveau des plages de coloration normale la peau présente un début d'atrophie ; il existe aussi des plis superficiels très fins qui sillonnent la peau, présentant un aspect brillant lorsqu'on fait varier les incidences de lumière.

Le malade ouvre difficilement la bouche, les arcades dentaires ne se séparant que de trois centimètres (la raison en sera donnée plus bas). On relève sur le bord postérieur du voile du palais quelques télangectiasies superficielles.

Les muqueuses sont indemnes par ailleurs.

B) *Membres supérieurs.* — L'examen montre des lésions plus accentuées à gauche qu'à droite. Le dos des doigts présente un aspect rouge, un peu violacé, s'effaçant à la pression en ne laissant subsister que quelques télangectiasies et montrant de nombreuses petites plages atrophiques, en général irrégulièrement arrondies ou ovalaires, de plusieurs millimètres de long.

Ces lésions remontent sur la face de flexion de l'avant-bras et finissent par s'estomper pour disparaître au point de jonction des tiers inférieur et moyen.

Au coude, plus marqué à gauche qu'à droite, même aspect érythémateux de la peau qui se sillonne de plis très nombreux ; à la palpation elle paraît un peu amincie, desquamant en petites lamelles de deux à trois millimètres de côté.

C) *Membres inférieurs.* — Les cuisses présentent un aspect bigarré de la peau rouge violacée, surtout des faces d'extension et des faces latérales, moins marqué sur les faces postérieures, respectant les faces internes.

La peau présente une desquamation pityriasique que le grattage intensifie.

Au fur et à mesure que l'on descend vers les genoux, on voit paraître des taches pigmentaires sous forme de macules et de stries, s'anastomosant par endroits.

A la palpation à ce niveau, la peau apparaît un peu infiltrée, on éprouve une difficulté de plus en plus grande à la plisser à mesure qu'on s'approche des pieds.

Les jarrets sont libres ; à la hauteur des rotules la peau est moins infiltrée et présente un aspect plicaturé ; il serait cependant excessif de parler d'aspect de papier à cigarettes froissé.

Aux jambes, les lésions présentent sensiblement le même aspect qu'au niveau des cuisses mais elles englobent la quasi totalité de la région, la teinte est plus violacée.

Le dos du pied présente des lésions du type de celles décrites au niveau de la cuisse.

D) *Autres parties du corps :*

Intégrité des téguments au niveau du thorax et de l'abdomen.

Au niveau de l'épine iliaque postéro-supérieure droite on remarque un placard de forme irrégulièrement triangulaire de six centimètres de long qui présente des caractères identiques à ceux décrits sur les faces latérales du cou. A gauche, en un point symétrique, lésions du même genre au niveau desquelles rougeur et télangectiasies sont plus marquées qu'à droite ; ici aussi réseau de plages érythémateuses et de plages blanches légèrement atrophiques.

Au niveau des organes génitaux, du fourreau, aspect bigarré de la peau avec plages atrophiques en forme de losanges irréguliers atteignant 3 $^{m/m} \times 2$ $^{m/m}$.

⁂

Examen histologique de la peau pratiqué par M. le Professeur Pautrier

« Coupe bien intéressante, difficile à étudier de près et nécessitant de discuter l'histologie en rapport avec la clinique.

Nous sommes nettement dans le plan des atrophies cutanées.

Epiderme remarquablement aminci ayant perdu presque partout ses crêtes interpapillaires et s'unissant avec le derme suivant une ligne droite. Le corps muqueux n'est plus constitué que par trois ou quatre couches de cellules. Il existe une légère desquamation en surface avec une couche cornée parakeratosique sur certains points ; en d'autres la couche granuleuse persiste. Les deux ou trois assises superficielles du corps muqueux sont formées de cellules aplaties et allongées parallèles à la surface de l'épiderme.

Mais ce qui est beaucoup plus intéressant, ce sont les altérations de la basale. Celle-ci a disparu sur de nombreux points. Ce ne sont plus les cellules habituelles hautes et droites de la basale mais souvent des cellules polygonales, filamenteuses, pourvues de filaments d'union. La basale a donc disparu et ce sont les cellules du stratum filamentosum qui sont en contact avec le derme. Ces cellules elles-mêmes sont effilochées, dissociées, tiraillées, plus ou moins déchiquetées et ceci s'explique par la présence d'un véritable décollement entre le derme et l'épiderme — il y a une sorte de cavité, virtuelle sur certains points, réelle et très nette en d'autres points, comme s'il y avait une poussée œdémateuse fluxionnaire ayant décollé l'épiderme.

Par places encore, certaines cellules épineuses subissent une sorte de dégénérescence colloïde, le noyau

disparaît, le protoplasme s'homogénise et se transforme en un gros bloc acidophile ; tout cela rappellerait les lésions de la *poïkilodermie de Petges Jacobi*.

De fines fibrilles d'élastine déchiquetées forment souvent une résille incomplète entre le derme et les cellules épineuses.

Il est à noter cependant que, dans ce décollement qui paraît bien dû à une sorte de poussée fluxionnaire, il n'y a pas trace d'éléments cellulaires. Sur certains points, je trouve sous l'épiderme, dans la zone de décollement, de petits amas de chromatophores bourrés de pigment ; ces lésions pigmentaires sont en *faveur de la poïkilodermie*.

Dans le derme superficiel, je trouve, par places, de petits amas d'infiltrat qui paraissent perivasculaires et qui semblent bien uniquement histolymphocytaires.

A noter encore les lésions si particulières de l'élastine, la fragmentation de ses fibres qui s'étend sur presque toute la hauteur de la coupe et qui se divisent en petits tronçons et en petits bâtonnets, ces lésions cadrent bien, elles aussi, avec une atrophie cutanée.

Par places, dans le corps papillaire, quelques amas de capillaires très dilatés et gorgés de globules rouges ; ceci marcherait encore très bien avec une *poïkilodermie* qui est à la fois *atrophiante*, *pigmentaire* et *vasculaire*.

Au total, je dirai donc : atrophie cutanée certaine signée par les lésions épidermiques, les altérations du corps muqueux, les lésions de l'élastine, allant vraisemblablement avec une poïkilodermie de Petges Jacobi ».

II. Syndrome musculaire.

On est frappé, lors de l'examen du malade de la lenteur et du manque de souplesse de ses mouvements, de la fonte des masses musculaires, particulièrement marquée au niveau des épaules et de la région fessière,

et dans l'ensemble des segments supérieurs des membres.

Les muscles fessiers ont pratiquement disparu, les muscles de la face, de flexion de la cuisse sont moins touchés. Les muscles du bras ont en grande partie fondu en particulier le biceps et le deltoïde.

Voici quelques mensurations :

Circonférence des bras — (1) au niveau du deltoïde ; (2) au niveau du biceps — (3) au-dessus du coude.

	Bras droit	Bras gauche
1 —	20 cm.	19 cm.
2 —	20 cm.	18 cm.
3 —	20 cm.	18 cm.

Biceps en contraction, 21 cm. Biceps en contraction, 19 cm.

Circonférence de l'avant-bras droit : 22 cm. 5 — 18 cm.

Circonférence de l'avant-bras gauche, 21 cm. 5 — 18 cm.

Circonférence de la cuisse droite : 39 cm. — 36 cm.

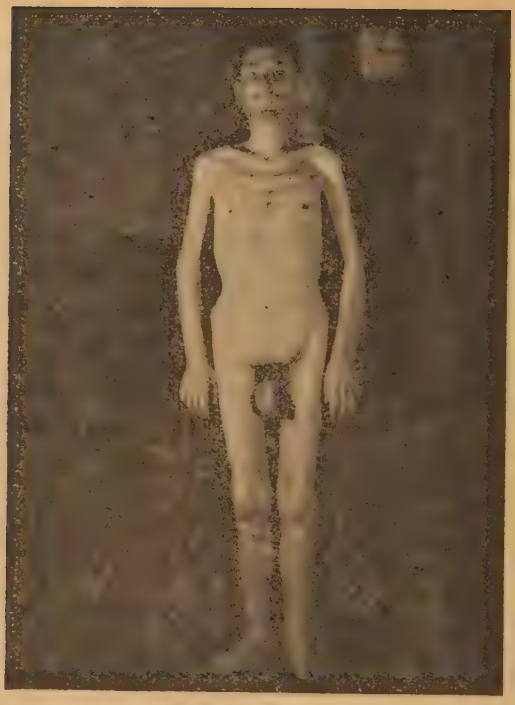
Circonférence de la cuisse gauche : 38 cm. — 35 cm.

Circonférence du mollet droit : 33 cm.

Circonférence du mollet gauche : 32 cm.

Les muscles sus et sous-épineux ont a peu près disparu, laissant le relief osseux des omoplates se dessiner très nettement sous la peau.

Le malade éprouve la plus grande difficulté à se baisser, à fléchir les genoux ; néanmoins les articulations sont libres, facilement mobilisables, les mouvements passifs sont possibles. Les injections intra-musculaires pratiquées dans un but thérapeutique permettent de constater une résistance presque fibreuse à la pénétration de l'aiguille. La difficulté qu'éprouve le malade à ouvrir la bouche résulte des altérations du système musculaire de la mâchoire comprenant évidemment un mélange d'atrophie et de sclérose.



— On voit la fonte de presque tous les muscles

Les muscles fessiers n'existent pratiquement plus.
On voit en même temps l'éruption [illegible]

Examen électrodiagnostic, pratiqué par M. le Docteur Nebout

Cette exploration permet de constater au niveau des deltoïdes l'existence d'une *contraction galvanotonique.*

Elle s'observe des deux côtés, mais avec plus de netteté sur le *deltoïde droit.*

A la fermeture du courant galvanique, il se produit une contraction vive du faisceau antérieur du deltoïde sur lequel porte l'électrode négative. Cette contraction du muscle est maxima dès l'établissement du courant ; elle décroît ensuite, mais le muscle reste en état de contracture évidente et son relachement complet ne s'obtient qu'au moment de l'ouverture du courant ; la décontraction est lente.

L'exploration galvanique avec le pôle positif, montre qu'il faut une intensité plus forte pour obtenir la secousse. Cette secousse est vive à la fermeture.

La contraction du muscle ne persiste pas pendant le passage du courant, mais à l'ouverture, on observe une deuxième secousse musculaire moins forte que celle produite à la fermeture.

L'exploration faradique des deltoïdes ne montre pas d'autre anomalie qu'une hypoexcitabilité.

Au niveau du biceps on observe une ébauche de contraction galvanotonique mais moins nette.

Au niveau des autres muscles explorés au membre supérieur : biceps, grand pectoral, grand dentelé, grand rond, sous-épineux, fléchisseur commun superficiel, court abducteur du pouce, court adducteur du petit doigt, extenseur commun des doigts.

Et au membres inférieurs : vaste externe, vaste interne, grand adducteur, grand fessier, biceps, jambier antérieur, jumeaux.

On ne constate pas de contraction galvanotonique ni de modification qualitative des réactions électriques

mais seulement une hypoexcitabilité plus ou moins marquée au galvanique et au faradique.

L'excitation des nerfs médian, cubital, radial, sciatique, poplité externe, donne des réponses normales.

III. — Autres examens.

a) *Viscères :* Pas de lésions des viscères des grandes cavités. La rate n'est décelable ni à la percussion ni à la palpation.

TA au Pachon 15 — 6,5.

Examen des urines : ni sucre ni albumine.

b) *Système ganglionnaire :* Adenopathie marquée :

A la face postérieure du cou, en arrière du sterno-cléidomastoïdien, à gauche on perçoit quelques ganglions atteignant la valeur d'un grain de plomb, indolore, roulant sous le doigt. A droite, petit ganglion retro-mastoïdien.

Dans les aisselles, paquet de ganglions plus gros à gauche qu'à droite : le plus gros atteignant la dimension d'une balle de six millimètres, insensibles, roulant sous le doigt.

Ganglions sus-épitrochléens : à droite, de l'importance d'un gros noyau de datte, roulant sous le doigt et légèrement sensible à la palpation — à gauche, un ganglion un peu plus gros : au-dessus du ganglion principal on perçoit un autre anglion de la taille d'un grain de plomb.

c) *Organes génitaux :* Rien à signaler en dehors des modifications signalées au niveau du fourreau.

d) *Le corps thyroïde* paraît plutôt de dimension au-dessous de la normale.

e) *Système nerveux.* Les réflexes tendineux sont dif-

ficiles à mettre en évidence mais ils ne sont pas abolis. Leur diminution découle vraisemblalement du processus sclérosant.

f) *Système osseux.* Une radiographie de la colonne lombaire exécutée le 6 mai 1940 — à l'occasion d'une période où la raideur lombaire était plus marquée a donné les résultats suivants (Dr Dechambre) :

Examen radiographique de la colonne lombaire — Face et profil. — Les épreuves radiographiques montrent outre des productions ostéophytiques (bec de perroquet) établissant de véritables ponts osseux, une diminution de hauteur et de transparence de l'interligne articulaire séparant la deuxième de la troisième lombaire mais ne s'accompagnant pas de lésion osseuse appréciable des corps vertébraux sus et sous-jacents.

Cet aspect radiologique anormal de la colonne lombaire est en faveur du diagnostic de spondylose rhumatismale et ne semble pas pouvoir être attribué à une manifestation bacillaire.

En outre, un examen radioscopique complet n'a décelé l'existence d'aucune concrétion calcaire — ni sous-cutanée, ni profonde.

*
* *

Examens de Laboratoire :

1°) Réserve alcaline : 62,3.

Chlore plasmatique et globulaire.
Chlore plasmatique = 3,73
Chlore globulaire .. = 2,13
Rapport ..... = 0,57

2° *Urée sanguine* ..... = 0,34

3° *Cholestérine* ..... = 1,60

4° *Glycémie* ..... = 1,11

5° *Calcémie* ..... = 102 mmg. %o.

6° *Réactions sérologiques* = négatives totales.

7° *Examen des crachats* = absence de B.K.

8° *Examen des selles* = PH 6,6, absence de parasites.

9° *Examen d'urines* = PH 5. Au point de vue clinique : présence de nombreux cristaux : urates et Examen bactériologique négatif.

10° *Examen du sang* : Valeur globulaire, 0,96.

Numération : Globules rouges, 5.100.000.
Globules blancs, 6.000.

Formule : Polynucléaires neutrophiles, 6790
éosinophiles, 490
basophiles 0
Lymphocytes, 1590
Moyens mononucléaires 790
Grands — 790
Myelocytes 0

CHAPITRE IV

DISCUSSION DE NOTRE OBSERVATION

Les Symptômes cutanéomusculaires

Lorsque l'on compare notre observation à celles déjà publiées sur le même sujet, on constate la similitude et la constance des symptômes qui font de la poïkilodermatomyosite de Petges Jacobi une affection bien individualisée.

Le début se fait le plus souvent par le visage qui apparaît bouffi soit qu'il s'agisse de gonflement des paupières des pommettes ou des autres parties.

L'érythème est formé de télangectiasies punctiformes ou arborescentes se manifestant non seulement au visage mais au niveau d'autres parties du corps.

Mêmes notions aussi de prurit, de desquamation pityriasique, de kératose et de lésions des muqueuses.

Par contre on ne constate pas toujours la papule rose ou rouge décrite par M. le Professeur Gougerot comme « lésion élémentaire et initiale » — soit que celle-ci n'ait pas toujours été recherchée, ou qu'elle soit passée inaperçue.

Dans notre cas, peut-être est-elle représentée par les « petits points brillants » signalés par le malade.

Dans nombre d'observations il faut aussi constater

l'importance considérable de l'asthénie, du syndrome musculaire.

La musculature des bras a presque disparu, l'atrophie est très marquée, notent Petges et Cléjat ; musculature remarquablement faible, constate Jacobi ; ce qui attire l'attention c'est un état d'atrophie et de raideur de certains groupes musculaires qui limite d'une façon plus ou moins importante les mouvements tant actifs que passifs des membres atteints, écrit Nicolau.

Chez notre malade cette atrophie est encore plus importante en ce sens qu'elle ne se limite pas à certains groupes mais s'étend à presque tous les muscles sauf à ceux du tronc qui paraissent être respectés.

Il semble, et notre observation le confirme, que l'atrophie musculaire soit d'autant plus considérable qu'il s'agit de travailleurs manuels ayant eu l'occasion dans l'exercice de leur profession, de faire agir leur force musculaire.

Il s'agit bie n enfin de myosite et non de polynévrite puisque les nerfs demeurent excitables, les réactions au courant galvanique ou faradique sont seulement diminuées dans leur amplitude.

Etiologie et pathologie. — Notre malade a 32 ans, l'âge moyen auquel on rencontre avec le plus de fréquence l'affection dont il est atteint. C'est un cultivateur, un travailleur manuel et nous avons vu chez lui l'importance du processus de myosclérose.

Il nous faut noter aussi l'influence sur son état des variations de température : influence défavorable du froid sur les symptômes myopathiques, plutôt favorables de la saison chaude sur l'état cutané.

Comme dans d'autres cas nous retrouvons dans son histoire la notion de rhumatisme (lésion ostéophytique de la colonne lombaire).

On a souvent incriminé sans cependant s'y arrêter

sérieusement une étiologie infectieuse. En sa faveur nous notons, dans notre cas, des angines fréquentes et un début relativement brusque. H... est frappé en pleine santé, devient rapidement asthénique, maigrit en peu de temps. Nous devons signaler aussi son hospitalisation en 1940, le traitement au salicylate auquel il paraît réagir favorablement puisque pendant deux ou trois mois il éprouve une amélioration.

Nous nous garderons bien cependant d'en tirer une conclusion hasardée.

Les différents auteurs ont fait état de deux symptômes, asthénie et pigmentation, pour mettre en cause l'insuffisance surrénale. On a pu penser aussi que la thyroïde, les parathyroïdes, l'hypophyse étaient en jeu.

Cette asthénie, cette pigmentation (encrage des follicules du front) existent bien chez notre malade — mais la pigmentation n'est vraiment pas si importante qu'elle puisse même faire discuter le diagnostic avec celui de la maladie d'Addison — la tension artérielle est d'autre part normale.

Quant à la thyroïde, aux parathyroïdes, le dosage du calcium dans le sang nous ferait écarter leur influence si nous ne savions que ces glandes ont une action sur les troubles trophiques de la peau, sur les atrophies et les dégénérescences musculaires, sur les états ichtyosiques.

L'influence de l'hypophyse ne nous paraît intervenir que dans la mesure où elle réglemente l'action des autres glandes endocrines.

M. le docteur Petges, dans sa thèse, écrivait : « Peut-être sans nous aventurer trop, nous sera-t-il permis de dire qu'il est possible d'envisager la poïkilodermie comme une maladie de pauvres gens, de « miséreux physiologiques », ayant besoin pour évoluer, d'un terrain en mauvais état de résistance, et sans vouloir aucunement émettre l'idée d'une maladie par carence, nous ne pou-

vons nous empêcher d'établir une comparaison entre le milieu social où l'on rencontrait la pellagre et celui de la poikilodermie ».

Bien que le diagnostic différentiel entre les deux affections ne puisse même se poser — on ne peut manquer d'être frappé par certains symptômes qui se rapprochent — l'asthénie, la lassitude, la perte des forces, l'érythème aussi qui consiste initialement en une rougeur plus ou moins vive mais qui devient violacée et qui desquame. La peau ensuite sèche et perd son élasticité. Les tendons des muscles font saillie. Il y a fonte graisseuse mais il n' y a pas fonte musculaire s'il y a aussi atrophie cutanée.

Aucun signe non plus qui puisse faire penser à la Dermatite chronique atrophiante de Pick Herxheimer, affection relativement plus fréquente dans notre région où M. le Docteur Griveaud a pu en observer six cas typiques. Ces malades étaient tous originaires du Massif Central.

TRAITEMENT.

Plusieurs traitements ont été institués avec un bonheur inégal. G. Petges et Civatte recommandent l'opothérapie pluri-glandulaire.

« Un de mes malades atteint de poïkilodermatomyosite est resté plusieurs années en traitement à l'Hôpital.

Ses lésions cutanées ont à peu près complètement disparu. Quant à ses lésions musculaires qui l'immobilisèrent complètement, elles ont évolué de façon tellement satisfaisante que cet homme placé dans une école de rééducation de mutilés, a pu apprendre le métier de cordonnier tant bien que mal, plutôt mal, ce qui lui évite de rester l'infirme d'hôpital. L'opothérapie plu-

riglandulaire et surtout surrénale a été surtout mise en jeu ». (G. Petges).

M. le docteur Griveaud a associé au traitement pluriglandulaire des injections de vitamines PP.

Le malade a reçu :

— du 28 mars 1941 au 16 juillet 1941 — 14 injections de Nicobion. Il prenait enmême temps per os des extraits opothérapiques (H. thy, para, surr).

— du 2 septembre 1941 au 20 décembre 1941 — 12 injections de Nicobion et des extraits opothérapiques per os.

— du 1er août au 30 août 1942 — 9 injections intraveineuses de 1 gr. de salicylate de soude.

Sous l'influence de ce traitement les symptômes fonctionnels musculaires se sont atténués. Le malade a recouvré en partie « l'usage » de ses muscles sans modification apparente de leur volume et de leur consistance.

Il a repris en partie ses occupations, il n'est plus un infirme.

Si nous avions à traiter un pareil malade il nous paraîtrait intéressant de tenter un traitement anti-infectieux au salicylate, d'y associer la vitamine PP et le traitement opothérapique pluriglandulaire.

CONCLUSIONS

La Poïkilodermatomyosite est une affection bien individualisée où coexistent des symptômes cutanés et des symptômes musculaires pouvant entraîner une impotence fonctionnelle considérable.

Il s'agit bien d'une atteinte musculaire et non de polynévrite, comme on a pu l'objecter, puisqu'on ne constate pas de contraction galvanotonique ni de modification qualitative des réactions électriques, mais seulement une hypoexcitabilité plus ou moins marquée au galvanique et au faradique et que les réflexes tendineux sont conservés bien que diminués, vraisemblablement par la contracture.

Les symptômes musculaires sont d'autant plus marqués que le malade de par ses conditions de vie a eu à fournir des efforts musculaires importants.

Dans l'état actuel de la question il est difficile d'incriminer une étiologie infectieuse, endocrinienne ou de parler de maladie par carence.

Il faut noter cependant l'influence bienfaisante que paraît avoir le traitement pluriglandulaire, la vitamine PP et le salicylate de soude.

Clermont-Ferrand, le 16 novembre 1942.

Vu :

Le Doyen de la Faculté de Médecine
de *Strasbourg,*
André *FORSTER.*

Vu :

Le Président de Thèse,
D. Hanns

Clermont-Ferrand, le 16 novembre 1942

Vu et permis d'imprimer :

P. le Recteur de l'Académie de Strasbourg,
A. DANJON,
Vice-Président du Conseil
de l'Université de Srasbourg

BIBLIOGRAPHIE

PETGES (A.) et CLEJAT. — Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée. — *Ann. de Dermatologie*, 1906.

CIVATTE et ELIASCHEFF. — Poïkilodermie réticulée pigmentaire du visage et du cou. — *Bull. de la Société Française de Derm. et Syph.*, juin 1919.

LOUSTE, THIBAUT et CAILLAU. — Lésion érythémato-pigmentaire atrophique de type aérolaire sur le visage et le cou, de type maculaire sur la nuque et les avant-bras (poïkilodermie). — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, Paris 1925.

LORTAT-JACOB et LEGRAIN. — Un cas de poïkilodermie atrophiante réticulaire de la face et du cou. — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, 1926.

GOUGEROT, LOTTE et ELIASCHEFF. — Importance de la papule, lésion élémentaire. — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, 1928.

DARIER. — Précis de dermatologie.

GOUGEROT et ELIASCHEFF. — Contribution à l'étude des dermatoses à petites papules et à tendance atrophique. — *Arch. Derm. et Syph. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, mars 1929.

PETGES (G.), MOUGNEAU, LECOULANT, DELAS. — Poïkilodermie et polymyosite (poïkilodermatomyosite). — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, 1929 ; *R. P. de Strasbourg*, mai 1929.

NICOLAU. — Sur deux cas de poï ilodermie. — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, juillet 1929 ; *R. P. de Strasbourg*, mai 1929.

GATE (J.) et MICHEL (P.). — A propos d'un cas de poïkilodermie. Evolution clinique récente vers le mycosis fongoïde. — *Bull. de la Société Franç. de Derm. et Syph.*, juillet 1929 ; *R. P. de Strasbourg*, mai 1929.

PETGES (A.) et PETGES (G.). — Poïkilodermie et poïkilodermatomyosite dans l'enfance et dans la jeunesse. — *Ann. de Derm. et Syph.*, 1930.

PETGES (G.) ROCAZ (C.) et PETGES (A.). — Un cas de poïkilodermatomyosite chez un enfant de 7 ans 1/2. — *Ann. de Derm. et Syph.*, 1930.

DUBREUILH, VERGER et PETGES (A.). — Cas de poïkilodermatomyosite chez une jeune fille. — *Ann. de derm. et Syph.*, 1930.

ADRIAN. — Un cas de poïkilodermie vasculaire atrophiante. — *Bull. de la Société Franç. de Derm. et Syph.*, 1928.

MILLIAN et PERIN. — Poïkilodermie érythémato atrophiante. — *Bull. de la Soc. Franç. de Derm.*, 1925.

PETGES (A.). — Poïkilodermie et poïkilodermatomyosite. — *Thèse*, Bordeaux 1930.

PETGES (G.). — Notions nouvelles sur la poïkilodermatomyosite et processus voisins. — *Archives Dermat. et Syph. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, t. V, fasc. 2, juin 1933.

PETGES (G.) et PETGES (A.). — Poïkilodermie. — *Nouvelle Pratique Dermatologique*, 1936.

NICOLAS (J.) et MASSIA (A.). — Pellagre. — *Nouvelle Pratique Dermatologique.*

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS 11

CHAPITRE I

Historique 15

CHAPITRE II

La Maladie de Petges Jacobi telle qu'elle est décrite. 19
Symptômes cutanés 20
Myosclérose 24
Diagnostic 25

CHAPITRE III

Observations 27
I. — Observation de Nicolau (de Bucarest) 27
Anatomie pathologique.
II. — Notre observation 40
Syndrôme cutané 42
Examen histologique pratiqué par M. le Professeur Pautrier 46
Syndrôme musculaire 48
Examen électrodiagnostic pratiqué par M. le Docteur Nebout 52
Autres examens 53

CHAPITRE IV

Discussion de notre observation 57
Traitement 60

CONCLUSIONS 63
BIBLIOGRAPHIE 65